Aus der dermatologischen Klinik der Universität Basel
(Vorsteher Prof. Dr. W. Lutz)

ZUR FRAGE
DER
DERMATITIS HERPETIFORMIS
VEGETANS

Inauguraldissertation zur Erlangung der Doktorwürde der medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

WERNER TSCHOPP, prakt. Arzt
aus Basel

STOCKHOLM 1931
KUNGL. BOKTRYCKERIET. P. A. NORSTEDT & SÖNER
310247

Von der medizinischen Fakultät Basel
genehmigt auf Antrag von Prof. Dr. W. Lutz.

Tag der Promotion 20. November 1931.

Abdruck aus den Acta dermato-venereologica
Band XII, S. 352, 1931.

Zur Frage der Dermatitis herpetiformis vegetans.

Von

Dr. **Werner Tschopp.**

[Aus der dermatologischen Klinik der Universität Basel (Vorsteher: Prof. Dr. W. Lutz).]

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Das Krankheitsbild einer vegetierenden Form der Dermatitis herpetiformis Duhring hat im ganzen in der dermatologischen Literatur nicht viel Beachtung gefunden.

Im französischen und englischen Sprachgebiet stösst man etwa auf eine Mitteilung darüber, im deutschen dagegen wird nirgends näher darauf eingangen.

Es scheint uns daher auf Grund eines an unserer Klinik über längere Zeit verfolgten Krankheitsfalles gerechtfertigt, das in der Literatur bekanntgegebene Material zusammenzustellen und daraufhin zu überprüfen, inwieweit eine vegetierende Form der Dermatitis herpetiformis Duhring sich begründen lässt.

Aus den gebräuchlicheren Hand- und Lehrbüchern lassen sich in dieser Hinsicht folgende Angaben festhalten:

In der Darstellung seiner Dermatite polymorphe douloureuse chronique à poussées successives, in welcher die Dermatitis herpetiformis Duhring enthalten ist, führt Brocq (a) unter dem Abschnitt lésions secondaires folgendes aus: »Dans certains cas des plus rares, Vidal et Brocq, Radcliffe Crocker, Hallopeau et Brodier etc. ont vu se produire en divers points du corps, mais surtout aux plis articulaires et aux pieds, des sortes d'excroissances papillomateuses volumineuses, acuminées, plissées les unes à côté des autres, formant une saillie d'au moins 5 millimètres au-dessus du niveau des téguments voisins. Elles se recouvrent de croûtes adhérentes, et dans les sillons qui les séparent, se trouve une sérosité louche et fétide. A la plante des pieds elles peuvent être engainées de productions cornées épaisses et douloureuses.« und an anderer Stelle (b) schreibt er: »Lésions secondaires, compre-

nant .... des productions papillomateuses que l'on a signalées en divers points du corps, mais surtout aux plis articulaires et aux pieds; elles sont d'une extrême rareté.»

Bei GAUCHER findet sich nur die kurze Bemerkung »Quelques-unes des excoriations produisent parfois, particulièrement aux pieds, des végétations, des excroissances papillomateuses, qui peuvent s'accompagner d'une épaisse couche cornée», und ebenso kurz sagt DARIER (a): »On pourrait décrire un nombre illimité de variétés éruptives. Les auteurs américains et anglais ont décrit une variété pustuleuse, à pustules d'emblée... Quelquefois les bulles sont extensives et franchement végétantes».

Auch RADCLIFFE CROCKER erwähnt unter den Komplikationen der Dermatitis herpetiformis »Vegetations following the bullae resembling those of Pemphigus vegetans have been recorded by HALLOPEAU, BROCQ, WENDE and myself», und ähnlich schreibt MACLEOD (a): »In rare instances possibly through the growth of secondary micro-organisms, vegetations may grow up from the base of the bullae, especially about the angles of the mouth, anus, vulva or groin and cases of this nature have been described as a mild type of Pemphigus vegetans from which recovery took place», während bei SUTTON die Dermatitis herpetiformis vegetans nicht angeführt wird.

In den entsprechenden deutschen Lehrbüchern wird das Vorkommen vegetierender Dermatitis herpetiformis nur zweimal berücksichtigt: JOSEPH weist unter Anführung der später noch zu zitierenden Beobachtung von CONSTANTIN darauf hin, und WOLFF-MULZER nennen papillomatöse Wucherungen zufällige Komplikationen.

Bei den übrigen, z. B. bei LESSER, JARISCH-MATZENAUER, ZIELER-JAKOBI, BETTMAN (in Rieckes Lehrbuch), JESSNER, ROST, HERXHEIMER-HOFMANN, FRIBOES bleibt die Dermatitis herpetiformis vegetans unerwähnt. SPIEGLER befasst sich wohl mit der vegetierenden Form der Dermatitis herpetiformis, da er die Dermatitis herpetiformis selbst aber, entsprechend der Auffassung der älteren Wienerschule nicht vom Pemphigus vulgaris abtrennt, setzt er natürlich die vegetierende Form auch dem Pemphigus vegetans gleich. Hierauf ist später noch zurückzukommen.

Neben diesen mehr allgemeinen Angaben lassen sich folgende als Dermatitis herpetiformis vegetans ausführlicher publizierte Einzelbeobachtungen auszugsweise zusammenstellen:

1. BROCQ: (c) 62jähriger Mann, Spitaleintritt 3. Mai 1887. Seit dem 25. Lebensjahre litt er an einer etwas unklaren, juckenden, als Ekzem aufgefassten Dermatose. Seit April 1886 hatte sich deren Charakter geändert; es waren in der Zeit bis Mai 1887 schubweise blasige Eruptionen am gesamten Körper aufgetreten. Bei Spitaleintritt bestanden neben den Blasen auch erythematöse und erythematopapulöse, gruppierte, meist circinär angeordnete Effloreszenzen, die intensives Jucken und Brennen verursachten. Die an den Fussrücken und Fussohlen lokalisierten Plaques zeigten eine bis zu 5 mm hohe papillomatöse

Wucherung des Grundes. Auf der Mundhöhlenschleimhaut Blasen und Ulzerationen.

Der gleiche Fall wurde 3 Jahre später am 10. Dez. 1891 von Hudelo und Wickham in der französischen dermatologischen Gesellschaft demonstriert. Die verrukösen Effloreszenzen an den Füssen waren verschwunden, dagegen waren an der linken Hand und in der Perianalgegend und Scrotalgegend neue papillomatös-vegetierende und pustulöse Herde zum Vorschein gekommen.

2. Funk: Im Laufe eines Jahre hatte sich bei einer 37jährigen Frau eine schwammige, dicht mit Vesicopusteln besäte Anschwellung des Unterlippenrots entwickelt. Im darauffolgenden Jahr kam eine Eruption einzelner, bis handflächengrosser Plaques am Körper hinzu, die dicht besät mit linsengrossen Vesicopusteln, durch deren Tendenz am Rand neu aufzuschiessen, excentrisch sich vergrösserten. Starkes Jucken und Brennen. Nach dem Autor »fällt es in den geschilderten Zügen unschwer, die Duhringsche Dermatitis herpetiformis zu erkennen und namentlich ihre pustulöse und hypertrophische Varietät. Es spricht dafür der allgemeine Verlauf der Krankheit, das ausgesprochene nervöse Element, das verhältnismässig geringe Ergriffensein des Allgemeinzustandes, endlich die Morphologie des Ausschlages. Wer die Duhringsche Dermatose studiert hat, der wird sofort den oben beschriebenen pustulösen Rand als eine bekannte Erscheinung begrüssen. In der Tat bildet der accentuierte Rand — ob papulös, papulovesiculös, oder pustulös — eines der prägnantesten morphologischen Merkmale der Duhringschen Dermatose.«

3. Hallopeau-Brodier: 30jähriger Mann: Im Dez. 1890 waren aphtenähnliche Veränderungen an der Zunge aufgetreten, an die sich allmählich schubweise eine intensiv juckende Eruption, teils blasiger, teils erythematöser Natur anschloss. Daneben fanden sich auch grössere Plaques mit circinärem, blasigem Rand und papillomatöser Wucherung des Grundes. »L'éruption est actuellement constituée presque exclusivement par les végétations saillantes, isolées ou confluentes, abondantes surtout au niveau des membres inférieurs. Ces végétations font une saillie variable, atteignant par places jusqu'à 5 millim. de hauteur; elles sont surtout accusées au voisinage des plis cutanés, au creux polité, au cou-de-pied, à la region inguinale, à la nuque. Une plaque végétante existe également au niveau de la fossette mentonnière. Ces végétations sont d'un rouge violacé; elles rappellent par leur aspect les éruptions iodiques ou certaines éruptions du mycosis fongoïde. La voûte palatine est couverte de plaques saillantes et opalines.» Im weiteren Verlauf bildet sich ein Grossteil der Eruptionen wieder züruck, sodass die Autoren zuletzt folgende Schlussfolgerung ziehen: »Il n'est pas douteux que nous n'ayons affaire au type clinique qui a été décrit sous le nom de dermatite herpétiforme: les poussées successives, l'intensité du prurit, la conservation depuis plusieurs années d'un état général relativement satisfaisant ne peuvent laisser de doutes à cet égard».

4. Hallopeau-Monod: Im Verlaufe von 2 Monaten hatte sich bei der Patientin ein blasiges, stark juckendes Exanthem entwickelt, dessen an den Unterschenkeln und Füssen gelegene Herde zahlreiche Vegetationen aufwiesen. »La particularité la plus remarquable, et sur laquelle nous désirons appeler l'attention est l'existence, sur la partie inférieure des jambes, le dos des pieds et surtout des cou-de-pied, de nombreuses saillies végétantes».

5. Fordyce: 66jähriger Mann. Spitaleintritt Dez. 1896. Ungefähr mit 20 Jahren erstmals Auftreten eines vesicopustulösen Ausschlags nach einer Schürfwunde am linken Bein, der seitdem immer wieder rezidivierte. Im Dez. 1896 kam auch am rechten Bein nach heftigem Jucken ein blasiger Ausschlag dazu, dann auch weiterhin an den oberen Extremitäten, am Abdomen und an der Glutäalgegend. Es handelte sich neben erythematösen, urtikariellen und papulovesikulösen Effloreszenzen um grössere und kleinere rundliche bis zirzinäre besonders am Rand reichlich mit Pusteln und Vesikeln besetzte Herde. In den Axillen, an den Armen und Füssen entwickelten sich später aus den Herden papillomatöse Wucherungen. Zeitweise intensives Jucken und Brennen. Wechselndes Allgemeinbefinden.

6. Constantin: 58jähriger, robuster Mann. Im Verlauf von etwa 4 Wochen schiessen nach kurzdauerndem, starkem Jucken über den ganzen Körper schubweise ausgedehnte Eruptionen von Blasen auf. Guter Allgemeinzustand. Mundschleimhaut von Anfang an durch erosive Läsionen miterkrankt. »Les creux axillaires et les zones thoraciques et brachiales adjacentes, les plis du coude, le scrotum, les plis inguinaux et génito-cruraux se sont couverts de saillies végétantes tassées les unes contre les autres, rose pâle, et suintantes sans être positivement ulcérées; à leur niveau la peau qu'elles couvraient d'ailleurs presque entièrement avait une teinte violacée sombre.»

7. Hudelo und Thibaud erwähnen bei der Demonstration eines 5 monatigen Knaben mit Dermatitis herpetiformis, dass »sur 3 points (gouttière calcanéenne droite, face antérieure du cou, aisselle gauche) les érosions dermiques consécutives à la rupture des bulles ont subi un processus de végétations des plus nets, et le derme à ce niveau s'est exhaussé de plusieurs millimètres».

8. King Smith: 34jähriger Mann. Über 7 Jahre hatten sich schubweise Bläschenerkrankungen im Mund und am Körper gezeigt. Im Status wird bemerkt: »The body presents in axillae, umbilicus and groins vegetating lesions, giving the appearance as if they had spread from a centre outwards, leaving in their track a marked pigmentation. Scattered here and there were many pustules which seemed to be the beginning of the vegetations».

9. In der Diskussion erwähnt Pringle eine eigene analoge Beobachtung, eine Frau mittleren Alters, die seit Jahren Schübe von Dermatitis herpetiformis durchgemacht hatte und am Mund, in der Vulva, in den Leisten und den Axillen gleichartige Wucherungen aufwies.

10. Pautrier-Lanzenberg: Die Frau erkrankte im Anschluss an eine Geburt mit schmerzhafter Schwellung und Blasenbildung an den Genitalien. Innert weniger Tage traten unter starken Schmerzen und Jucken auch gleiche blasige Effloreszenzen am Abdomen, am Thorax und in der Mundhöhle auf. Ausbreitung auch über weitere Partien des Körpers und Auftreten zahlreicher papillomatöser Wucherungen auf dem behaarten Kopf, an den Axillen, der Genitalgegend, der Gesässfalte und den Oberschenkeln.

11. Gaté-Michel: 50jähriger Mann mit einem seit etwa 3 Monaten bestehenden blasigen, in Schüben sich bessernden und wieder verschlimmernden Ausschlag, bei dem sich zuletzt in den Axillen und den Inguinalfalten papillomatöse Wucherungen entwickelten.

Neben diesen Arbeiten waren uns folgende doch auch hieher zu rechnende Fälle nur in Referaten zugänglich:

12. Angelo: 33jähriger Mann mit seiner eit 2 Jahren bestehenden, stark pruriginösen Eruption, aus teils disseminierten, teils gruppierten Pusteln, zu denen auch vegetierende Effloreszenzen hinzutraten.

13. Buquicchio: Bei einer 26jährigen Frau waren zunächst im 7. Monat einer Schwangerschaft vegetierende Herde aufgetreten, zu denen sich 3 Jahre später unter starker Verschlechterung des Allgemeinbefindens vesiculopustulöse Effloreszenzen in herpetischer Anordnung gesellten, sodass die Diagnose auf Dermatitis herpetiformis gestellt werden musste.

Die Anerkennung des Falles von Petrini-Galatz, der zwar als dermatite herpétiforme hypertrophique et végétante publiziert wird, dürfte man bezweifeln, da sich das Vorkommen von Vegetationen nur auf die anamnestischen Angaben stützt (»la malade s'est aperçue, qu'à la suite des efflorescences mentionnées des placards proéminents et suintants restaient à leur place»).

Es sind somit nicht viele Fälle als Dermatitis herpetiformis vegetans veröffentlicht worden und auch bei diesen wird meist noch ausführlich auf die Frage eingegangen, ob es sich nicht ev. doch um einen Pemphigus vegetans handle.

Z. B. bemerkt in der Diskussion über den von Hudelo-Wickham vorgestellten Fall Vidal dazu »Ce malade est en effet un type de dermatite herpétiforme de Duhring. Mais il n'est pas possible de ne pas faire remarquer les analogies que présentent ces faits avec le pemphigus vegetans de Neumann,» und Besnier schliesst sich an »le mot» Pemphigus vegetans »est un terme vague qui couvre des choses bien différentes. Il s'agit bien ici d'une forme végétante atypique de dermatite de Duhring».

Constantin äussert sich folgendermassen: »Devant cet ensemble de faits, nous avons été amené définitivement à penser qu'il s'agissait d'une forme bulleuse et végétante de dermatite polymorphe douloureuse.

Quelque temps nous avons pu hésiter entre cette dernière affection et le pemphigus végétant. L'atteinte de la muqueuse labio-buccale (et même nasale), la

localisation très nette des lésions végétantes aux aisselles, aux parties génitales et aux aines, la faible intensité des phénomènes douloureux nous faisait pencher vers la maladie de Neumann, lorsqu'une poussée subséquente, nettement douloureuse, nous a imposé le diagnostic de dermatite polymorphe. A l'appui de cette opinion viendraient encore la poussée érysipélateuse apparue à un moment donné de la brusque apparition des lésions.»

Pringle bemerkt über seinen Fall »the objective resemblance to Pemphigus vegetans was most striking».

Pautrier-Lanzenberg widmen dieser Differentialdiagnose etwas längere Ausführungen. »Au premier aspect, lorsqu'on examinait la malade, les grands placards ulcéreux et végétants occupant toute la vulve, le pourtour des organes génitaux, les plis inguinaux, la racine des cuisses, le pli fessier, le pourtour de l'ombilic, les creux axillaires, lorsqu'on constatait au pourtour de ces placards végétants des décollements épidermiques bulleux ou phlycténoïdes par l'intermédiaire desquels les lésions s'étendaient progressivement, lorsque l'examen de la bouche et de la muqueuse de vestibule narinaire montrait l'existence d'ulcérations douloureuses, résultantes de la rupture des lésions bulleuses, un seul diagnostic paraissait possible, celui de pemphigus végétant.

D'autre part, l'étude attentive des lésions plus jeunes, se produisant sur le tronc et sur les membres, débutant par les sortes de séropapules rappelant du prurigo simplex géant, aboutissant à la formation de placards érythémateux nettement circonscrite, légèrement surélevés, saillants, se couvrant de grosses vésicules ou de petites bulles, toutes ces constatations orientaient nettement le diagnostic vers une dermatite polymorphe. Par places, les placards érythémateux, nettement circulaires présentant même une ou deux circinations de vésicules près de leur bordure offraient expressément l'aspect de la variété herpétiforme de Duhring».

Fordyce-Gottheil und B. Wolff werden durch diese Schwierigkeit der Diagnose dazu veranlasst, die uteilung ihrer Beobachtungen überhaupt offen zu lassen.

Sobald natürlich neben den Vegetationen alle vier, die Dermatitis herpetiformis charakterisierenden Hauptsymptome, die Polymorphie der Eruption, die Schmerzhaftigkeit, das schubweise Auftreten und das Erhaltenbleiben des guten Allgemeinzustandes vorhanden sind, lässt sich über die Diagnose leicht entscheiden.

Aus den Einzelbeobachtungen ergibt sich aber deutlich, dass dies selten der Fall ist und dass ausserdem zu gewissen Zeiten eines der Symptome vorhanden sein, zu andern fehlen kann. Es ist daher begreiflich, dass ev. auch nur das eine oder andere der Symptome, darunter namentlich das Erhaltenbleiben des guten Allgemeinzustandes, als ausschlaggebend für die Diagnose betrachtet wird.

In diesem Sinn sprechen sich auch folgende Autoren aus:

Brocq (d): »Les formes végétantes des dermatites polymorphes douloureuses semblent au premier abord difficiles à distinguer du pemphigus végétant de Neumann; cependant nous pensons, après avoir vu des exemples de ces deux dermatoses, que la confusion n'est guère possible, à moins que l'on n'admette que dans le pemphigus végétant il y ait des formes prolongées, bénignes, à éruption polymorphe» und noch deutlicher gleich danach »il y aurait donc une forme grave fatale, et une forme bénigne de pemphigus végétant; reste à savoir, si ces dernières ne sont pas des dermatites polymorphes douloureuses végétantes.»

Darier (b): »A côté de la forme ci-dessus (Sc. Pemphigus végétant grave) presque constamment mortelle, on observe parfois une éruption à éléments très analogues, mais procédant par poussées successives, avec conservation d'un bon état général, et se terminant par la guérison après un temps variable. Dans cette forme bénigne, la bouche, les lèvres, les grands plis sont moins atteints; la peau des membres et celle des grandes surfaces du tronc le sont davantage. La coexistence d'éléments éruptifs polymorphes et d'éosinophilie sanguine a fait souvent supposer qu'il s'agissait d'une forme végétante de la maladie de Duhring. Des cas non récidivants ont d'autre part suggéré l'idée d'un érythème bulleux végétant. On retrouve en somme, dans la série des pemphigus végétants les mêmes difficultés de catégorisation que pour les éruptions bulleuses en général».

Macleod (b): »A few cases have been reported in which recovery took place. In them the lesions suggested a vegetating form of Dermatitis herpetiformis, but it has been doubted whether they belong to the same category as the typical cases involving the mucosa and larger flexures», und an anderer Stelle (c) »With regard to pemphigus vegetans it would appear that certain of the mild cases reported under that heading were vegetating types of Dermatitis herpetiformis and that malignant cases belong to a different category —their cause still being unknown».

So bezeichnet auch Ferrand seine Beobachtung als Pemphigus vegetans benignus: Ein 22jähriges Mädchen erkrankte im August 1906 unter intensivem Jucken am ganzen Körper, an das sich ein Blasenausschlag anschloss, nachdem bereits im März gleichen Jahres in der Gegend des Afters Wucherungen aufgetreten gewesen seien. Aus den Blasen entwickelten sich ebenfalls Wucherungen, zugleich erkrankte auch die Mundschleimhaut. Ferrand stellt die Diagnose Pemphigus vegetans benignus, schreibt aber dazu: »Il semble plutôt qu'il y ait entre cette évolution et une pousseé de dermatite de Duhring une certaine analogie. Bulles consécutives à du prurit, atteinte de la muqueuse buccale, bon état général, se rencontrent dans les deux cas. L'absence de polymorphisme de l'éruption, le peu d'importance de l'éosinophilie dans le liquide des bulles et dans le sang, le peu d'intensité des phénomènes douloureux, nous empêchent toutefois de considérer notre cas comme une dermatite polymorphe douloureuse vraie».

Constantin, der bei Beschreibung seines Falles auch auf den Ferrandschen eingeht, bemerkt dazu: »Ferrand donne son observation comme un cas de pemphigus végétant bénin; les raisons qu'il invoque à l'appui de son opinion sont très recevables et nous ne les discutons pas; nous pensons seulement que l'étiquette de dermatite polymorphe pourrait tout aussi bien lui convenir, l'histoire de sa malade n'offrant aucun caractère susceptible d'entraîner la conviction dans un sens ou dans l'autre. On pourrait en dire autant du malade de Fordyce et Gott-

heil et du nôtre pendant les premières phases de l'affection». Und später »la dermatite polymorphe végétante et le pemphigus végétant ont la plupart de leurs symptômes communs et les seuls qui pourraient nous éclairer ne peuvent apparaître que très tardivement».

Auf diese Bemerkung weisen auch LACASSAGNE-SAMAN-FROMENT hin bei der Demonstration ihres als Pemphigus vegetans bezeichneten Falles.

Diese Schwierigkeit der Abgrenzung ergibt sich ja auch schon bei den einfachen Formen von Dermatitis herpetiformis und Pemphigus vulgaris. Sie ist zu bekannt als dass ausführlicher darauf eingegangen werden muss.

Dafür sei als Beleg aus den zahlreichen Angaben der Literatur nur einmal auf BROCQ (e) hingewiesen: »d'ailleurs, entre tous ces types morbides, érythème polymorphe, dermatites polymorphes douloureuses, Pemphigus aigu grave, Pemphigus chronique grave ou bénin, il y a de fort nombreux faits de passage», ferner eine Diskussionsbemerkung JADASSOHNS (a), in der er »auf die nicht seltenen Fälle hinweist, in denen die Differenzialdiagnose zwischen Dermatitis herpetiformis und Pemphigus nicht gelingt» angeführt, und schliesslich eine Stelle aus HERXHEIMER-HOFMANN zitiert: »Die Dermatitis herpetiformis ist im allgemeinen vom eigentlichen Pemphigus deutlich verschieden, aber es sind Beobachtungen gemacht worden, die fliessende Übergänge von der Dermatitis herpetiformis zur Pemphigusgruppe erkennen lassen, sodass wir heute auch mit durch grössere Blasen ausgezeichneten Zwischenformen rechnen».

Die Klassifikation unterliegt in diesen Fällen eben bis zu einem gewissen Grad der individuellen Beurteilung und Stellungnahme.

In dieser Hinsicht hatte die ältere Wienerschule ja stets an dem Standpunkt festgehalten, dass Dermatitis herpetiformis und Pemphigus vulgaris in dasselbe Krankheitsbild hinein gehören. Dementsprechend hat auch FRÜHWALD bewusst in seiner Monographie über den Pemphigus vegetans alle oben schon zitierten Fälle und einige andere weiter unten noch zu erwähnende unter den gemeinsamen Begriff des Pemphigus vegetans zusammengezogen.

Man darf aber nicht übersehen, dass diese Zusammenziehung sich auf ätiologische Momente bezieht. Wenn man jedoch zunächst nur das klinische Bild berücksichtigt, so muss man demgegenüber doch wohl zugeben, dass das als Dermatitis herpetiformis beschriebene Krankheitsbild unbedingt seine klinischen Eigentümlichkeiten hat.

Auch für die Dermatitis herpetiformis vegetans gibt FRÜHWALD das zu. Er schreibt z. B. beim Fall Fordyce: »seinem Verlauf nach entspricht er der Duhringschen Variante» und in der Zusammenfassung sagt er, zunächst über die Fälle

Hallopeau-Brodier, Funk, Petrini-Galatz: »es ist zu bemerken, dass diese in ihrem Verlaufe jene Eigentümlichkeiten zeigten, durch die sich die Dermatitis herpetiformis von den anderen Pemphigusformen unterscheidet: herpetiforme Anordnung der Blasen, erythematöse Flecke, Jucken; alles Erscheinungen, die beim Pemphigus vegetans auch beobachtet werden, die aber in diesen Fällen besonders deutlich waren. Auch der relativ benigne Verlauf dieser Fälle kann hieher gerechnet werden, wiewohl ja auch beim Pemphigus vegetans solche gutartige Fälle vorkommen. Vielleicht gehört auch die geringe Höhe der Vegetationen dazu.»

Später bemerkt er speziell zu den Fällen Fordyce und Constantin: »vielleicht liegt hier eine Krankheit vor, der der Name Dermatitis herpetiformis vegetans s. S. zukäme, d. h. eine Krankheit, die ebenso wie die Dermatitis herpetiformis eine Verlaufsvariante des Pemphigus vulgaris, eine analoge Variante des Pemphigus vegetans darstellt, die aber infolge klinischer Eigentümlichkeiten eine gewisse Selbständigkeit erfordert».

Bei dieser Berücksichtigung des klinischen Bildes darf man wohl sagen, dass auch einige unter der Bezeichnung Pemphigus vegetans von den Autoren publizierte und von Frühwald daher ohne weiteres zu diesen gerechnete Fälle, z. B. Müller, Jourdanet, Bernstein, Fox, Rosenberg, Lisznai u. a. ebensogut als Dermatitis herpetiformis vegetans aufgefasst werden könnten. Beim Falle Johnson wird diese Diagnose sogar in der Diskussion von Fordyce, Jackson, Whitehouse und Sherwell als wahrscheinlicher angesehen.

Ebenso dürften die von Jamieson und Pernet bloss als Dermatitis vegetans bezeichneten Beobachtungen hieher gerechnet werden können.

In Zukunft kann da vielleicht etwa die Anwendung der Jodkaliprobe abklärend wirken, obschon gelegentlich, wie auch Jadassohn und seine Schule, die besonders auf diese Probe hingewiesen haben, zugeben, auch negative Ausfälle bei Dermatitis herpetiformis beobachtet werden können.

Eine gewisse Unklarheit hat eine zeitlang das von Hallopeau (a) aufgestellte Krankheitsbild der dermatite pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique oder der pyodermite végétante in die Frage hinein gebracht.

Im Verlaufe der Jahre ist aber Hallopeau selbst auf Grund seiner Beobachtungen dazu gekommen die besondere Stellung dieser Affektion aufzugeben und sie im Begriff der Neumannschen Krankheit, resp. des Pemphigus vegetans aufgehen zu lassen.

Er schreibt (b. S. 975) »le type morbide que nous avons décrit, d'abord sous le nom de dermatite pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique, puis, ultérieurement, sous celui de pyodermite végétante, est une forme suppurative de la maladie que Neumann a fait connaître sous le nom désormais impropre de pemphigus végétant.

Cette maladie peut se présenter sous une forme bulleuse, sous une forme pustuleuse et sous une forme mixte à la fois bulleuse et pustuleuse.

L'existence de la forme exclusivement pustuleuse ne permet pas de conserver à cette maladie le nom de pemphigus végétant: nous avons proposé de l'appeler maladie de Naumann jusqu'au jour où l'on connaîtra l'agent infectieux, microbe ou toxine, qui en est la cause prochaine.«

Und ähnlich (c, S. 325), »wir fühlen uns also bestimmt, als erwiesen anzunehmen, dass die Krankheit, welche wir unter dem Namen 'Dermatitis pustulosa chronica in Herden mit peripherer Ausbreitung' und letzthin als 'pyodermite végétante' beschrieben haben, nichts anderes ist, als eine eitrige Form des Pemphigus vegetans von Neumann«.

Demgegenüber tritt er jedoch unbedingt für eine Differenzierung seiner Krankheit gegenüber der Dermatitis herpetiformis ein, z. B. (d, S. 34) »Si l'on compare avec notre dermatite les cas typiques de celle qu'a décrite Duhring, les différences sautent aux yeux: Dans celle-là en effect, l'éruption n'est pas polymorphe; sa disposition n'est pas symétrique; elle paraît se propager exclusivement par prolifération des foyers locaux ou par auto-inoculations; elle est justiciable d'un traitement local.

Dans celle-ci au contraire, l'éruption est polymorphe; elle ne se propage pas par prolifération locale non plus que par auto-inoculation; le traitement local est sans action sur elle; elle est généralement symétrique; les choses se passent comme si notre dermatite était de cause externe et provoquée par la pénétration dans les téguments d'agents infectieux alors que celle de Duhring serait due soit à la pénétration dans l'organisme de poison fabriqué par l'organisme lui-même ou par les microbes, soit à des troubles tropho-névrotiques; il semble donc y avoir des différences radicales entre les deux types morbides« oder (b, S. 975) »Elle diffère de la dermatite herpétiforme par sa progression par auto-inoculation, par le caractère végétant de ses bulles, par son asymétrie fréquente, par le volume considérable que peuvent prendre ses végétations, par l'inconstance des sensations douloureuses, par la persistance pendant des mois et des années au pourtour des orifices ou dans la cavité buccale des lésions végétantes suppuratives sous l'influence locale d'irritations incessament renouvelées«.

Bei genaueren Vergleichen muss man aber doch wohl zum Schlusse kommen, dass die von HALLOPEAU angeführten differenzialdiagnostischen Merkmale nicht von so grosser Bedeutung sind und wenn man spez. für die Dermatitis herpetiformis vegetans nicht nur Fälle mit allen 4 Hauptphänomenen der Dermatitis herpetiformis zulässt, sondern, wie das tatsächlich der Fall ist, sich auch mit einzelnen derselben begnügt, so dürfte die Grenze zwischen den beiden Affektionen so ziemlich verschwinden.

Hallopeau selbst schreibt an einer Stelle (d, S. 34) »Mais à côté des cas typiques de dermatite herpétiforme, il en est qui en diffèrent singulièrement et offrent dans leur expression symptomatique une réelle analogie avec nos faits de dermatite pustuleuse». Ferner »L'éruption peut être polymorphe et constituée par des soulèvements bulleux ainsi que par des vésico-pustules; celles-ci sont toujours les éléments prédominants; la maladie coïncide avec un bon état de santé générale».

Berücksichtigt man dazu noch die Voten, die anlässlich der Demonstrationen von Hudelo-Wickham, Hallopeau, Hallopeau-Damany, Hallopeau-Monod und Hallopeau-Brodier, spez. in Bezug auf den Fall von Brocq-Hudelo-Wickham abgegeben worden sind, so wird man schon zugeben müssen, dass eine sichere Differenzierung der Pyodermite végétante von der Dermatitis herpetiformis vegetans kaum möglich ist, wenigsten in den Fällen die einen günstigen Verlauf genommen haben.

Man wird daher auch die Fälle von Jamieson und Pernet, für welche die Autoren die Ähnlichkeit mit der Pyodermite végétante hervorheben ebensogut der Dermatitis herpetiformis vegetans zuzählen dürfen.

Gelegentlich wird auch die Impetigo herpetiformis differentialdiagnostisch herangezogen, so von Hallopeau selber in Bezug auf seine Pyodermite végétante und von Fordyce für seinen als Dermatitis herpetiformis vegetans aufgefassten Fall.

Auch darauf noch einzugehen würde uns hier jedoch zu weit führen; wir möchten uns damit begnügen, auf diese Frage hingewiesen zu haben.

Die Schwierigkeiten, die bei der definitiven Rubrizierung eines Falles im einzelnen eine Rolle spielen können, haben sich nun auch bei der von uns beobachteten Patientin Frau M. G.-R. deutlich herausgestellt.

Die Krankengeschichte ist folgende:

Familienanamnese: Vater über 80 Jahre alt an Altersschwäche, Mutter mit 57 Jahren an Tuberkulose, ebenso eine Schwester an Tuberkulose gestorben.

Persönliche Anamnese: Pat. soll nie krank gewesen sein, ausser an einer Grippe. Zwei normale Geburten, Kinder gesund, keine Fehlgeburten. Die Menses seien bis vor etwa 1/2 Jahr regelmässig, seither nur noch in grösseren Intervallen eingetreten.

Die Krankheit, wegen der Pat. am 11. Jan. 1928 in Spitalpflege treten musste, hat etwa Ende 1925 begonnen. Zunächst seien von Zeit zu Zeit, d. h. schubweise, im Mund schmerzhafte Bläschenbildungen aufgetreten. Etwa im Juli 1927 habe sich im Anschluss an die Menses plötzlich ein Ausschlag am Genitale gezeigt, der sich seither ständig ausgedehnt habe. Im Nov. wurde Pat. bettlägerig, da sie wegen des nässenden Ausschlages kaum mehr gehen konnte. Der erst jetzt zugezogene Arzt dachte zuerst an ein nässendes Ekzem der Genitalgegend, immerhin

fielen ihm grosse Blasen mit trübem Inhalt auf. Ende Nov. kam am behaarten Kopf ein ebenfalls nässender, krustenbildender, stark fötid riechender Ausschlag hinzu, zudem sich dann seit Ende Dez. noch weitere Herde am Hals und am Rücken gesellten. Die Erscheinungen im Mund seien seit etwa einem Jahr nicht mehr zurückgegangen, sondern seien ständig dagewesen und hätten sich allmählich auch stärker ausgedehnt. Das Allgemeinbefinden war dabei nicht wesentlich gestört, immerhin verursachten die Herde am Genitale zeitweise brennende Schmerzen und die Eruption im Mund schmerzte namentlich bei Essen und Schlucken.

Beim Spitaleintritt am 11. Jan. 1928 bot sich folgender Zustand:

Pat. ist mittelgross, abgemagert. Die Wangen sind eingefallen, leicht gerötet. Die Pupillen reagieren auf Licht und Konvergenz, Konjunktiven und Skleren o. B. Kleine, diffuse Struma. An beiden Kieferwinkeln einige harte, indolente Lymphdrüsen.

Thorax schmächtig, Herz und Lungen o. B. Abdomen weich, Leber und Milz nicht vergrössert. Haut- und Sehnenreflexe leicht gesteigert, keine pathologischen Reflexe.

Die Mundhöhle zeigt eigenartige Veränderungen. Im Bereich des weichen Gaumens, an den Wangen, aber auch an der hinteren Pharynxwand und an der Innenfläche der Lippen finden sich grössere und kleinere scharf abgesetzte, zirzinär begrenzte Herde, in deren Bereich die gesamte Schleimhaut angeschwollen über das übrige Niveau hervorragt und zum grössten Teil mit eigenartig nekrotisch gelblich aussehenden, glatten und glänzenden, rundlichen, etwa 2—3 mm grossen Höckerchen dicht besetzt ist. Wo im Bereich der Plaques diese Höckerchen fehlen, liegt die Schleimhaut selbst etwas höckrig, hochrot, erodiert vor. Auf der normalen Schleimhaut zwischen den grösseren Herden sind die gelblichen höckerigen Effloreszenzen auch vereinzelt ausgesät.

Am behaarten Kopf sind die Haare in mehreren grösseren und kleineren Bezirken durch übelriechendes Sekret krustös verklebt. Nach dem Abweichen der Krusten und nach Abschneiden der Haare sieht man die Haut im Bereich der krustösen Stelle vorwiegend erodiert und nässend, wie impetiginös verändert, hie und da auch leicht höckerig, granulomatös verdickt. An einzelnen Stellen, am Rand der Herde findet sich etwa eine Pustel, z. T. auch der Rest eines Blasenrandes.

Hinter dem rechten Ohr, an der linken Halsseite und über dem rechten Schulterblatt sieht man je eine ziemlich ausgedehnte, polyzyklische, von gelblich krustösem Belag bedeckte Plaque. Nach Entfernung des Belages liegt eine höckerig papillomatös erhabene, stellenweise auch leicht ulzerierte Hautfläche vor. Am Rücken sind zwischen den genannten Plaques einige kleinere Effloreszenzen vom Typus flacher krustöser Knoten zerstreut.

In der Genitalgegend sind die Veränderungen besonders ausgeprägt (Fig. 1). In der ganzen Ausdehnung der Inguinalfalten sieht man beiderseits je eine grosse, serpiginös begrenzte, gegen die Umgebung recht scharf abgesetzte, 3—5 mm über das Hautniveau herausragende,

weiche, plattenartige Veränderung. In deren Bereich ist die Haut livid bräunlich verfärbt, z. T. höckerig, z. T. glatt, vielfach von etwas krustösem, mit Schuppen untermischtem Sekret bedeckt. Hie und

Fig. 1.

da sieht man vereinzelt kleine Pusteln, besonders am Rand der Herde, hie und da auch Epidermisfetzen, wie blasige Abhebungen der obersten Hornschichten. Diese eigenartig granulomatösen Plaques greifen von den Inguinalfalten aus ziemlich breit gegen den Mons pubis und gegen die Oberschenkel über. Die gleichen Veränderungen finden sich auch perianal.

Therapeutisch zunächst feuchte Verbände mit essegisaurer Tonerde.

14. Jan. Blutbefund: Hämoglobin 76/95 (Sahli). Rote Blutkörperchen 4,9 Millionen. Weisse Blutkörperchen 9,600, davon Neutrophile Polynukleäre 46 %, Eosinophile 35 %, Lymphocyten 14 %, Mononukleäre 5 %.

17. Jan.: Unter den feuchten Umschlägen haben sich die Herde gereinigt, es liegen die papillomatösen Plaques mit oberflächlich erodiertem Epithelbelag gereinigt vor. Am Mons pubis sind ausserhalb der grossen Herde über Nacht einige Primäreffloreszenzen aufgeschossen, in Form von eigenartig prallen, fast variolaähnlich aussehenden Pusteln, mit weissgelblichem, etwas glasig aussehendem Inhalt, auf einem geröteten, deutlich infiltrierten Grund, von etwa 4—6 mm Durchmesser. Eine dieser Primäreffloreszenzen wird exzidiert und ergibt mikroskopisch folgendes Bild:

Der Bereich des Papillarkörpers ist durch ein seröses mit massenhaft polynukleären eosinophilen Leucocyten durchsetztes Infiltrat stark verbreitert und in seiner Struktur stark verwischt, wobei die Retezapfen und die Papillen auf das Vielfache in die Länge gezogen sind. Erstere erscheinen dabei an manchen Stellen verbreitert, an anderen Stellen verdünnt und gehen bogenförmig in die wenig breiten obersten Schichten der Epidermis über, so dass diese bläschenförmig vorgewölbt erscheint. Durch das teilweise Unterbrochensein der Papillarzapfen ist es sehr schwer festzustellen, wo die einzelnen, den ganzen Hohlraum bedingenden Bläschen ursprünglich gesessen haben. Einige, in den obersten Schichten des Epithels selbst enthaltene Bläschen zeigen deutlich das rein intraepitheliale Vorhandensein, daneben aber hat man den Eindruck, dass stellenweise auch das gesamte Epithel bläschenförmig vom Papillarkörper abgehoben worden ist. Das Stratum reticulare unter dieser blasigen Partie zeigt eine ziemlich geringgradige lymphozytäre Infiltration. Gegen den Rand der Effloreszenzen zu ist die Verbreiterung des Papillarkörpers weniger stark, sodass die Epithelstruktur immerhin mit deutlich verlängerten Retezapfen noch gut erkennbar ist. Der Papillarkörper ist auch hier stark ödematös durchtränkt und aufgelockert. Im Stratum reticulare geht an diesen Stellen das Infiltrat ausgesprochener, z. T. eher perivaskulär in die Tiefe. Die oberste Hornschicht ist an dieser Stelle durch eine seröse, sehr wenig zellige Elemente enthaltende, unmittelbar unter der Hornschicht gelegene Blase abgehoben.

Die klinischen wie mikroskopischen Veränderungen entsprechen den für den Pemphigus vegetans als charakteristisch angegebenen. Wir hielten deshalb diese Diagnose für genügend gesichert und stellten, besonders im Hinblick auf den recht schlechten Allgemeinzustamd, die Prognose sehr zweifelhaft.

Der weitere Verlauf gestaltete sich folgendermassen:

Therapeutisch wurde zunächst extern nur eine wenig differente Therapie verwendet, um die Entwicklung der Dermatose noch beobachten zu können. Stärker nässende und eitrige Stellen wurden feucht mit Chloraminlösung, andere trockenere, teils mit Resorcin-, teils mit Salicylpaste verbunden. Darunter säuberten sich die Herde etwas, zeigten aber keinen eigentlichen Rückgang.

Da der Beginn der Erkrankung mit der Menopause zusammenfiel, und damit die Vermutung einer innersekretorischen Störung als Ursache nahe lag, wurde eine entsprechende ätiologische Therapie begonnen.

Die Patientin erhielt vom 21. Jan. ab Thyreo- und Ovoglandoltabletten, steigend von je 2 mal 1 bis 2 mal 3 Tabletten täglich.

8. Febr.: Anfänglich schienen die Herde ruhiger und weniger exsudativ zu werden, bald aber trat wieder ein ziemlich stationärer Zustand ein. Im Mund sind neue Effloreszenzen aufgeschossen.

Zur innersekretorischen Therapie wird täglich Höhensonnenbestrahlung des ganzen Körpers in steigender Dauer bis zu 1/2 Stunde und Arsylen verordnet. Pat. erhält am 12., 13., 14. u. 15. Febr. je 0,05; vom 17. bis 22. Febr. je 0,1 gr Arsylen.

Die Herde zeigen daraufhin eher stärkeres Nässen und eine Anzahl neuer Pusteln.

Arsylen wird zunächst wieder abgesetzt, als aber der Zustand weiterhin gleichbleibt, vom 1. März an wieder gegeben und zwar am 1., 2., 3., u. 4. je 0,05, vom 5. März bis 17. April fast täglich, im ganzen 43 mal 0,1.

Die alten Herde auf dem Kopf, am Rücken, an der Leisten- und Dammgegend sind am 1. April vollständig abgeflacht, aber noch stark bräunlich pigmentiert. Mundhöhle und Lippen sind unverändert, es bilden sich da stets neue Effloreszenzen. Subjektiv ist Pat. durch die Schmerzen beim Essen und beim Schlucken stark behindert. Der Gesamtzustand ist etwas besser. Gewichtszunahme um etwa 3 Kg.

15. April: Am Herd an der linken Halsseite sind die letzten 10 Tage schubweise am Rand immer wieder neue Effloreszenzen aufgetreten. Ferner hat sich an den Unterschenkeln je ein Herd neu gebildet, zunächst in Form einer einzelnen Blase, nach deren Entfernung am Rand neue kleinere Blasen und Pustelchen aufschossen.

17. April: Arsylen wird ausgesetzt und nur die innersekretorische Therapie weitergeführt. Äusserlich haben sich die feuchten Umschläge mit Chloramin, die Salicyl- und Resorcinpaste als von relativ bestem Einfluss gezeigt.

8. Mai: Die Haut hat sich ganz deutlich wieder verschlechtert. Es schiessen am Rande der alten Herde besonders an der linken Halsseite, aber auch am Rücken immer wieder neue Effloreszenzen auf. Der Unterschied gegenüber der Zeit, zu der noch Arsylen verordnet wurde, ist sehr deutlich. Thyreo- und Ovoglandol wird ausgesetzt.

15. Mai: Immer noch weitere Verschlechterung. Die Herde haben die frühere Heilungstendenz völlig verloren, pustulöse Effloreszenzen am Rande der Herde bilden sich immer wieder neue. Nur die Herde in den Inguines und am Anus halten sich auffallend gut. Die Haut ist dort noch stark pigmentiert, zeigt aber keine Rezidive mehr. Körpergewicht stets um 53 Kg.

Ab 15. Mai wird nochmals mit einer Arsylenkur begonnen. Pat. erhält vom 15. bis 22. Mai täglich 0,05; vom 23. Mai bis 14. Juni täglich 0,1 Arsylen. Von diesem Moment an zeigt sich eine rasch eintretende ganz auffallende Besserung. Die Herde an den Unterschenkeln und am Hals trocknen ab, besonders deutlich ist der Rückgang der Schwellung der Lippen.

Am 3. Juni sind einzig am Hals noch einige in Abheilung begriffene Pustelchen am Rand der Effloreszenzen sichtbar. Die Genito-Analgegend, die Unterschenkel und die Mundschleimhaut sind völlig verheilt. Pat. tritt mit einem Körpergewicht von 57 Kg geheilt aus.

Wir hatten Gelegenheit Pat. im Nov. 1928, März 1929, und April 1930 nochmals zu untersuchen. Es sind seit dem Spitalaustritt keine Haut- und Schleimhauterscheinungen mehr aufgetreten. Pat. hat nach Spitalaustritt noch kurze Zeit Arsylentabletten genommen, später nichts mehr therapeutisch gemacht. Sie fühlt sich wohl und leistungsfähig und darf vorläufig wohl als geheilt angesehen werden.

Das Blutbild hat während der ganzen Dauer der Beobachtung folgende Verschiebungen mitgemacht:

	Leukozyten	Lymphozyten	Monozyten	Neutrophile	Basophile	Eosinophile
14. 1. 28 . .	9,600	14.0	4.5	45.5	0	35.0
28. 1. 28 . .	8,500	22.0	1.5	45.5	1.0	30.0
8. 2. 28 . .	8,200	25.5	1.5	54.5	0	18.5
29. 2. 28 . .	8,850	22.5	2.0	60.5	0	15.0
19. 3. 28 . .	7,900	27.0	5.0	53.0	0	15.0
15. 5. 28 . .	7,450	32.0	1.5	53.5	0.5	12.5
25. 9. 28 . .	6,650	12.5	7.0	77.5	1.0	2.0
22. 3. 29 . .	6,050	13.5	4.5	77.5	0.5	4.0

Die erst hochgradige Eosinophilie scheint also zu einer dauernden Norm zurückgekehrt zu sein.

Beim Überblick über den Krankheitsverlauf stehen wir hier zweifellos vor der Frage, ob die zunächst gestellte Diagnose Pemphigus vegetans unter Zufügung der Bezeichnung benignus aufrecht erhalten werden kann, oder ob die Krankheit nicht besser als Dermatitis herpetiformis vegetans angesprochen würde.

Pat. wurde am 3. Juni vom ersten Assistenten der Klinik Dr. Brack an der Jahresversammlung der schweizerischen dermatologischen Gesellschaft demonstriert, allerdings schon ganz in Abheilung begriffen. In der Diskussion wurde von Bloch hervorgehoben, dass der Fall nach dem damaligen Aussehen eher als Dermatitis herpetiformis angesehen werden müsse.

Auch Jadassohn (b) betonte die gelegentliche Schwierigkeit der Differentialdiagnose.

Im Anschluss an die Demonstration wurde versucht durch die Jodkaliprobe, die vorher nicht angestellt worden war, vielleicht noch eine Entscheidung zu erhalten. Sie fiel negativ aus, doch könnte das natürlich seinen Grund darin haben, dass die Eruption bereits im Abklingen war.

Zu Beginn entsprach die Affektion durchaus dem Bild des Pemphigus vegetans. In der Folgezeit haben die Herde am Hals und an den Unterschenkeln mit ihrem zirzinären Saum von immer wieder neu aufschiessenden Pusteln doch mehr an das Bild der Dermatitis herpetiformis erinnert, wenn auch eine eigentliche Polymorphie fehlte, und der weitere Verlauf hat schliesslich auch die benigne Natur des Krankheitsprozesses dargetan. Die subjektiven Symptome von Seiten der Haut waren nicht stark ausgeprägt, immerhin klagte Pat. öfters über brennende Schmerzen, namentlich in der Inguinalgegend und am Hals.

Abschliessend dürfte es daher richtiger sein, die Beobachtung als vegetierende Form der Dermatitis herpetiformis zu rubrizieren; wobei nebenher auch noch die Analogie des Bildes mit der Hallopeauschen Pyodermite végétante hervorgehoben sei.

An sich ist ja das Vorkommen von Übergangsfällen zwischen den beiden Krankheitsbildern des Pemphigus und der Dermatitis herpetiformis vegetans durchaus verständlich, da es sich sogar von 2 Gesichtspunkten aus erklären lassen kann.

Beide Affektionen stellen Typen von réactions cutanées dar und bei diesen kann man einerseits wohl sicher zugeben, dass von den für die Entstehung einer Eruptionsform wichtigen pathogenetischen Momenten etwa das eine oder andere nicht in der üblichen Weise mit anspricht, oder dass sogar Momente, die nicht unbedingt zum vorliegenden, sondern zu benachbarten Krankheitstypen gehören, im einen oder anderen Falle mitschwingen können.

Anderseit gehört es mit zum Begriff der réaction cutanée, dass sie durch die verschiedensten ätiologischen Momente zur Auslösung gebracht wird und da wäre ohne weiteres denkbar, dass auch von dieser Seite gewisse Überlagerungen der ätiologischen Reize stattfinden können.

Leider haben wir sowohl in die engere Pathogenese, wie in die die Eruption hervorrufenden ätiologischen Momente noch sehr geringe Einblicke, so dass wir auch von dieser Seite in der Abklärung der Frage noch nicht weiterkommen.

Unter den letzteren werden besonders Intoxikationen, Infektionen oder Stoffwechselstörungen, spez. auf innersekretorischer Grundlage, gerne zur Erklärung herangezogen. In unserem Fall könnten wohl Momente der letztgenannten Gruppe mitgespielt haben.

Entsprechend den ungenügenden Kenntnissen über die Ätiologie fehlt uns noch eine wirksame, die eigentliche Ursache treffende Behandlungsmethode. Arsen, Licht, Organtherapie und die verschiedenen parenteralen Behandlungsmethoden werden besonders herangezogen und mit wechselndem Erfolge verwendet. In unserem Fall scheint das Arsylen, ein auf neuartiger Grundlage aufgebautes Arsenpräparat doch eine ausgesprochene Wirkung entfaltet zu haben, die übrigens auch in einigen anderen Fällen einfacher Dermatitis herpetiformis sich bestätigen liess (Lutz). Es wäre deshalb dessen Nachprüfung zu empfehlen, da einheitliche Resultate sonst noch selten erhalten worden sind.

Zusammenfassung.

Fassen wir die Resultate unserer Ausführungen kurz zusammen, so ergibt sich, dass ein als vegetierende Form der Dermatitis herpetiformis aufzufassendes, gelegentlich freilich vom Pemphigus vegetans schwer abgrenzbares Krankheitsbild, doch als zu Recht bestehend angesehen werden kann, und dass unsere Beobachtung, bei der vielleicht ätiologisch eine innersekretorische Störung in Betracht kommt und therapeutisch Arsylen sich als wirksam erwies, zu diesem Krankheitsbild als neuer Fall hinzugezählt werden darf.

Summary.

The author's conclusion is that a pathological condition to be conceived as a vegetating form of herpetiform dermatitis, though its sharp distinction from a vegetating pemphigus is sometimes difficult, may nevertheless rightly be said to exist; and that the case observed by him, in which an endocrinous disturbance may possibly be counted with as etiologic factor, and in which arsylen proved effective therapeutically, may be considered as an addition to the number of cases already reported of that particular condition.

Literatur.

Angelo, M. P.: Sopra un caso di dermatite erpetiforme pustulosa e vegetante. Ref. Zentralbl. f. Haut- u. Geschlkrht. 16, 205, 1925. — Bloch, B.: Diskuss. bem., Schweiz. med .Wochenschr. 58, 1121, 1928. — Brocq: a) Dermatites poly-

morphes douloureuses, Besnier-Brocq-Jacquet: La pratique dermatologique 1, S. 669, Paris. Masson et Cie 1900. — b) Cliniques dermatologiques 1e Série, S. 517, Masson et Cie, Paris, 1927. — c) De la dermatite herpétiforme de Duhring. Annales de dermatologie et syphiligraphie 1888. — d.) Pemphigus, La practique dermatologique 3, S. 792 & 793 e.) ibid. S. 756. — Brack, W.: Pemphigus vegetans, Schweiz. med Wochenschr. 58, 1120, 1928. — Buquicchio, A.: Sindrome vesico-pustulosa erpetiforme generalizzata successiva ad un pemfigo vegetante d'emblée, Ref. Zentralbl. f. Haut u. G.-Krkten 15, 190, 1925. — Constantin, E.: Dermatite polymorphe et pemghigus végétant. Annales de dermatologie et syphiligraphie S. 641, 1907. — Crocker Radcliffe, H.: Diseases of the skin I, S. 292, Lewis, London 1903. — Darier, J.: Précis de dermatologie, Masson et Cie, Paris 1928. a) S. 228, b) S. 311. — Ferrand, M.: Pemphigus végétant bénin. Annales de dermatologie et syphiligraphie S. 255, 1907. — Fordyce: Report of a severe case of dermatitis herpetiformis presenting many of the features of impetigo herpetiformis. Journ. of cut. and genito-urinary diseases 15, 485, 1897. — Fordyce-Gottheil: Dermatitis vegetans in its relation to dermatitis herpetiformis. Journ. of cut. and genito-urinary diseases 24, 543, 1906, Ref. Annales, S. 348, 1907, Monatshefte f. prakt. Dermat. 44, 197, 1907, Archiv Dermat. u. Syph. 88, 397, 1907. — Frühwald, R. Pemphigus vegetans. Dermatol. Studien Bd. 23. Dermatolog. Wochenschr., Ergängzungsheft 1915. — Funk: Ein ungewöhnlicher Fall von Dermatitis herpetiformis Duhringii. Monatshefte für prakt. Dermatologie 17, 265, 1893. — Gaté, J. et Michel, P.: Dermatite bulleuse généralisée ayant évolué par poussées et ayant pris secondairement un caractère végétant. Bulletin de la soc. franç. de dermatologie 1927, S. 722. — Gaucher, E.: Maladies de la peau. Brouardel-Gilbert-Carnot. Nouveau traité de médecine, Bd XIV, S. 112. Baillière et fils, Paris 1921. — Hallopeau: a) »Pyodermite végétante», ihre Beziehungen zur Dermatitis herpetiformis und dem Pemphigus vegetans. Arch. f. Dermatologie u. Syphilis 43, S. 289, 1898. — b) Nouvelle étude sur une forme pustuleuse et bulleuse de la maladie de Neumann, dite pemphigus végétant. Annales de dermatol., S. 969, 1898. — c) Zweite Mitteilung über »Pyodermite végétante» Arch. f. Dermatol. u. Syphilis , 45, S. 323, 1898. — d) Etude comparative sur la dermatite pustuleuse chronique en foyers à progression excentrique et la dermatite herpétiforme de Duhring. Annales de dermatologie S. 30, 1892. — Hallopeau et Brodier, Sur un cas de dermatite herpétiforme végétante. Annales de dermatologie S. 74, 1894. — Hallopeau et le Damany, Sur un troisième fait de dermatite pustuleuse chronique et végétante en foyers à progression excentrique. Annales de dermatologie S. 21, 1895. — Hallopeau et Monod, Sur un cas de dermatite pustuleuse végétante en foyers à progression excentrique et un cas de dermatite herpétiforme végétante. Annales de dermatologie S. 655, 1895. — Herxheimer-Hofmann: Die Hautkrankheiten, Berlin, S. Karger 1929. — Hudelo et Thiebaut, Dermatite de Duhring chez un nouveau-né. Bulletin de la soc. franç. S. 214, 1910. — Hudelo et Wickham, Un cas rare de dermatite herpétiforme de Duhring variété pustuleuse et végétante. Annales de dermatologie, S. 1005, 1891. — Jadassohn, J.: a) Diskuss. bem., Zentralbl. f. Haut u. Geschlechtskrankheiten 4, S. 328, 1922. — b) Dikuss. bem., Schweiz. med. Wochenschr. 58, 1121, 1928. — Jamieson, A. W.: Dermatitis vegetans. Brit. Journ. of dermatol. 1902. Ref. Arch. 68, 316, 1904. — King

SMITH: Dermatitis herpetiformis. Brit. Journ. of dermatol. 25, 268, 1913. — LACASSAGNE, J., SAMAN, G. et FROMENT, R.: Un cas de pemphigus végétant. Bulletin de la soc. franç. S. 720, 1929. — LUTZ, W.: Zur Arsentherapie von Hautkrankheiten. Schweiz. med. Wochenschr. 59. 1122, 1929. — MACLEOD, J. H.: Diseases of the skin. Lewis & Cie, -London 1920. a) S. 888, b) S. 883, c) S. 1894. — PAUTRIER et LANZENBERG, Forme de passage entre la dermatite polymorphe de Duhring-Brocq, »herpes gestationis», et le pemphigus végétant. Bulletin de la soc. franç. de dermatologie S. 746 (réunion dermatologique de Strassbourg, S. 196) 1926. — PERNET: Dermatitis pustulosa vegetans recurrens. Journ. of cut. dis. incl. syph. 30, 517, 1912, Ref. Arch. 115, S. 321. — PETRINI-GALATZ, Un cas de dermatite herpétiforme hypertrophiante et végétante. Bulletin de la soc. franç: de dermatologie S. 382, 1911. — PRINGLE, Diskuss.-bem. Brit. Journ. of dermat. 25. 269, 1913. — SPIEGLER, Ed.: Pemphigus chronicus. Mraček, Handbuch der Hautkrankheiten 2, S. 40, Hölder, Wien 1905. — WOLFF, B.: Dermatitis vegetans. The urologic and cutaneous review 1, Nr. 1. 1913, Ref. Dermat. Wochenschr. 57, 834, 1913.

Stockholm 1931. P. A. Norstedt & Söner